Aus der Universitäts-Augenklinik Berlin
Direktor: Prof. Dr. W. Löhlein

Beitrag zum familiärem Vorkommen der Pupillotonie

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung des Medizinischen Doktorgrades
an der Friedrich-Wilhelms-Universität zu Berlin

vorgelegt von

Albert Miller
Landau (Pfalz)

Tag der Promotion: 15. September 1939

Berlin 1939

Gesellschafts-Buchdruckerei Brüder Hollinek, Wien, III/40, Steingasse 25

M 404

Gedruckt mit Genehmigung der
Medizinischen Fakultät der Universität Berlin

Dekan: PROF. KREUZ
Referent: PROF. VOGELSANG
Korreferent: PROF. LÖHLEIN

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Beitrag zum familiärem Vorkommen der Pupillotonie.

In den letzten zwanzig Jahren hat eine Augenstörung, verbunden mit Reflexausfällen und Störungen im vegetativen Nervensystem, die Pupillotonie, in gesteigertem Maße das Interesse der Augen- und Nervenärzte beschäftigt. Von maßgebenden Vertretern beider Disziplinen wurde und wird versucht, in dieses Neuland, das die Pupillotonie darstellt, vorzudringen. Doch ist dieser Symptomenkomplex bis jetzt noch nicht in den Rahmen der Augen- und Nervenerkrankungen eingebaut. Das Krankheitsbild der Pupillotonie ist an und für sich kein so seltenes, nur wenig bekannt. Es verdient das Interesse und die Kenntnis von seiten jedes Arztes, weil die Ähnlichkeit der bei ihr in Erscheinung tretenden Pupillenanomalien mit den Pupillenerscheinungen, die als reflektorische Pupillenstarre oder Argyll-Robertson'sches Phänomen bekannt sind, sehr groß ist und deshalb manchmal zu schwerwiegenden Fehldiagnosen geführt hat. Deshalb in kurzen Zügen nochmals die Pupillenstörung, auf deren diagnostische Bedeutung bei gewissen Erkrankungen des Zentralnervensystems im Jahre 1869 der Edinburgher Ophthalmologe Argyll Robertson zuerst hingewiesen hat.

Das Argyll-Robertson'sche Phänomen charakterisiert sich folgendermaßen: Die Pupillen sind miotisch und sehr oft irregulär. Sowohl die direkte als auch die konsensuelle Lichtreaktion ist erloschen, die Konvergenzreaktion ist gesteigert, die Erweiterung auf Mydriatica ist unvollkommen. Die Störung ist fast durchwegs bilateral. Kombiniert sind die Pupillenerscheinungen mit Reflexstörungen, und das Wichtigste: Argyll Robertson ist das konstanteste Zeichen einer Neurosyphilis.

Gegenübergestellt das Bild der Pupillotonie: einseitige Störung. Die kranke Pupille meist mittelweit oder mydriatisch, leicht entrundet. Direkte und indirekte Lichtreaktion erloschen oder schwach. Tonische Konvergenz- und Akkommodationsreaktion. Sehr oft fehlen Achillessehnen- und Patellarreflexe. Die Lues spielt keine Rolle. Das gesunde Auge zeigt keine Störung und reagiert prompt auf direkte und indirekte Beleuchtung.

Bei der Ähnlichkeit der Erscheinungen in beiden Krankheitsbildern kann man verstehen, wenn B ü r k i schreibt, daß bei der ersten Untersuchung die Hälfte aller Fälle von Pupillotonie als

reflektorische Starre angesehen wurde und den Verdacht auf eine luetische Affektion des zentralen Nervensystems erweckte: Tabes incipiens oder progressive Paralyse.

In einer Schweizer Klinik hat man einen Teil der Tabesfälle einer Revision unterzogen und unter 16 Fällen wurden 9 als zum Adie'schen Syndrom oder der Pupillotonie gehörig sichergestellt (Begriffsdeutung unten). Alle diese zur Pupillotonie gehörenden Fälle wurden auch irrtümlicherweise unter der Diagnose „Tabes" behandelt.

Da die Pupillotonie keine Progredienz zeigt, kann bei diesen als Tabes behandelten Fällen das Stationärbleiben sehr leicht als Erfolg einer Behandlung angesehen werden, und diese Fälle haben sehr dazu beigetragen, die Erfolgsstatistiken der Heilungsanstalten verbessern zu helfen.

Kurz zur Geschichte der Pupillotonie:

Saenger hat im Jahre 1902 zum ersten Male das Krankheitsbild beobachtet und ihm den Namen Pupillotonie gegeben. Er sah die Pupillotonie noch als eine Abart der reflektorischen Starre an. Im Jahre 1921 beschrieb dann Behr an Hand von vielen Krankheitsfällen die Pupillotonie als selbständige Krankheit. Sehr intensiv hat sich der verstorbene englische Nervenarzt Adie mit dem Krankheitsbild befaßt und besonders die Aufmerksamkeit auf die Kombination von Areflexie mit Pupillotonie gelenkt. Seine Entdeckungen und der von ihm aufgestellte Symptomenkomplex haben der Pupillotonie auch ihren Namen gegeben. Man spricht heute auch von der Adie'schen Krankheit oder dem Adie'schen Syndrom. Daß man nach neueren Forschungen unter der Adie'schen Krankheit eine bestimmte Art der Pupillotonie meint, darauf komme ich später noch zu sprechen.

Das Krankheitsbild der Pupillotonie.

Das einseitige Auftreten der Pupillotonie im Gegensatz zur reflektorischen Starre muß bei der Häufigkeit der Fälle (Bürki spricht von 85%, andere Autoren von 80%) schon als Norm angesehen werden. Die betroffene Pupille ist mittelweit, in sehr vielen Fällen weiter als die in jeder Hinsicht normal reagierende gesunde. Sehr oft findet man eine längs- oder querovale Entrundung.

Die direkte und indirekte Lichtreaktion bewirkt keine oder nur schwache Bewegungen bei der üblichen Untersuchungsmethode mit der Taschenlampe. Betrachtet man aber eine als vollkommen starr angesehene Pupille an der Spaltlampe, so findet man sehr oft noch wurmförmige Bewegungen an einzelnen Sektoren der Pupille.

Einen ganz charakteristischen Ablauf zeigt die Konvergenz und Naheinstellungsreaktion. Da man dieser nicht genügend Bedeutung zumaß, so sagt Bürki, können sich die häufigen Verwechslungen mit der reflektorischen Starre erklären lassen. Und auch Adie erklärt das Verhalten der Pupille vor und nach der Konvergenz für das diagnostisch Wichtigste und leichtest Erkennbare.

Bei Naheinstellung tritt eine sehr starke Verengung ein, so daß die kranke Pupille oft bedeutend enger ist als die gesunde, auch wenn sie vorher größer war. Bei der Verengung beobachtet man oft Stecknadelkopfgröße. Die Mitbewegung der Pupille ist jedoch zäh. Es kann oft mehrere Sekunden dauern, bis stärkste Miosis erreicht ist. Diesen Bewegungsablauf hat man wegen seines guten Vergleichs mit der Pathologie der quergestreiften Muskulatur als tonisch bezeichnet. Auch nach Aufhören der Konvergenz, beim Blick in die Ferne, verharrt die Pupille noch einige Zeit in ihrer Miosis. Die Wiedererweiterung ist nun im Ablauf in der gleichen Weise wie die Konvergenz gestört, also auch tonisch, und braucht bis zum Erreichen der Ausgangsweite ein Vielfaches der schon sehr langen Kontraktionszeit. Auch die Akkomodation ist ähnlich gestört. Es kann einige Zeit dauern, bis die Pupille auf die Lesedistanz eingestellt ist, und noch länger, bis sie sich wieder auf die Ferne umgestellt hat. Wiederholt man die Akkommodation und Konvergenzreaktion und deren Lösung einige Male hintereinander, so findet man immer den gleichen zeitlichen Ablauf, also keine raschere Bewegung. Adie gibt noch an, daß die Pupille öfters während des Tages in ihrer Weite schwankt, zum Beispiel morgens am engsten ist. Auch andere Autoren erwähnen bei Fällen von Pupillotonie diesen Hippus, das heißt, „plötzliche ausgiebige Änderungen der Pupillenweite, unabhängig von Belichtung, Konvergenz, sensiblen und psychischen Reizen aus unbekannter Ursache“ (Bumke). Doch scheinen diese Fälle nicht sehr zahlreich zu sein.

Wenn man am Pupillarsaum oft eine partielle oder totale Atrophie antrifft, so lassen sich diese Veränderungen wohl aus der Inaktivität erklären, im Sinne einer Inaktivitätsatrophie.

Die Ansprechbarkeit auf pharmakologische Reize kann manchmal zur Sicherung der Diagnose, Pupillotonie oder reflektorische Starre, herangezogen werden. Bekanntlich verhält sich nämlich die Argyll-Robertson-Pupille sehr refraktär gegen pupillenerweiternde Mittel, während die tonische Pupille unter der Wirkung von Mydriaticis sich oft prompt erweitert. Auf die Anwendung von Mioticis verengt sich die Pupille ausgiebig.

Oft findet man, daß die betroffene Pupille sich nach längerer Dunkeladaptation in geringem Umfang erweitert und dann vielleicht auf Lichteinwirkung für kurze Zeit reagiert.

Das kranke Auge zeigt sonst keine Veränderungen. Neurologisch fallen die Erscheinungen ins Auge, auf die besonders Adie hingewiesen hat, nämlich die Areflexie. Diese betrifft oft nur die eine Seite und braucht sich nicht auf alle Reflexe zu erstrecken. Nach Bürki fallen zuerst die Achillessehnenreflexe aus, es folgen die Patellareflexe und später aufsteigend die Armreflexe. Also wieder eine große Ähnlichkeit mit der Tabes dorsalis. Über die Häufigkeit der Areflexien bei der Pupillotonie sagt Kyrieleis, daß etwa ein Drittel aller bisher untersuchten Fälle Reflexanomalien, beziehungsweise vollständiges Fehlen gezeigt haben.

Erst in neuester Zeit werden auch vasomotorische Störungen zum Adie'schen Symptomenkomplex gezählt (Vasolabilität, vasomotorische Übererregbarkeit, Anomalien der Schweißsekretion und der Hauttemperatur).

Ich möchte an dieser Stelle nicht die vielen Abweichungen vom klassischen Bild der Pupillotonie aufzählen und nur erwähnen, daß auf Grund der oft sehr mannigfachen Atypien Kehrer die Pupillotonie nicht als selbständiges Krankheitsbild aufgefaßt wissen will.

Da in allen Fällen, bei denen nicht eine bestimmte Krankheit als Ursache angegeben werden kann, die Lues in keinen Zusammenhang mit der Pupillotonie zu bringen ist, sind auch alle spezifischen Luesreaktionen im Blut und Liquor negativ.

Die Ätiologie der Pupillotonie.

Um die Ätiologie der Erkrankung gehen die Ansichten auseinander.

Wie schon oben erwähnt, hat noch Saenger die Pupillotonie als eine Abart der reflektorischen Starre betrachtet. Doch sind alle Autoren (Behr, Bürki, Dreßler) der Ansicht, daß die Lues als Grundkrankheit nicht in Frage kommt. Den besten Beweis dafür bringt uns wohl Bürki, der einen Fall von einseitiger Pupillotonie schildert, wo aber die andere Pupille, da anamnestisch, auch noch eine Lues gefunden wurde, die typische reflektorische Starre zeigt.

Wie wenig bekannt die Adie'sche Krankheit ist und wie fest sich die Überzeugung eingewurzelt hat, daß es sich bei jeder Starre der Pupille um eine luetische Affektion handeln muß, sieht man daran, daß oft in der Literatur Fälle von typischer Pupillotonie als einseitiger Argyll Robertson beschrieben werden. Solange auch diese Pupillenstörung nicht wirklich geklärt ist, soll man auch den Patientin nicht in Unruhe bringen durch eine Angst vor Syphilis.

Die allgemeine Ansicht ist, daß in den meisten Fällen von Adie'scher Krankheit eine zentrale Schädigung vorliegt. Zuvor deshalb die wichtigsten Tatsachen über Anatomie und Physiologie der Pupillen.

Die physiologische Aufgabe der Pupille, Verengerung und Erweiterung, vollzieht sich durch das antagonistische Spiel des Musculus sphinkter und Muskulus dilatator pupillae. Beide Muskeln stammen entwicklungsgeschichtlich aus dem vorderen Teil der Retina und sind damit ektodermalen Ursprungs. Der Musculus sphinkter pupillae wird durch den N. oculomotorius und durch Fasern des Parasympathikus, die bis zum Ganglion ciliare dem N. oculomotorius angegliedert sind, innerviert. Der Musculus dilatator durch den Halssympathikus. Beide Muskeln sind in ihrer Tätigkeit der Willkür entzogen und werden von der Netzhaut über einen Reflexbogen angeregt. Außer über den Reflexbogen, können die physiologischen Pupillenbewegungen zustandekommen auf psy-

chischem oder freiwilligem Wege (Erweiterungsreaktion) und assoziiert mit den äußeren Augenbewegungen oder Bewegungen außerhalb des Auges (Verengerungsreaktion).

Der Reflexbogen besteht aus Empfangsapparat, zentripetalem Weg, Reflexzentrum, zentrifugalem Weg und Erfolgsorgan.

Empfangsapparat.

Die Stäbchen und Zäpfchen in der Netzhaut sind die Empfangsapparate für die pupillomotorischen und visuellen Energien. In ihnen wird physikalische in nervöse Energie umgewandelt.

Zentripetaler Weg.

Der aszendierende Reflexbogen der pupillomotorischen Fasern hat zunächst den nämlichen Verlauf wie die visuellen Fasern. Auch die Pupillenfasern unterliegen im Chiasma der Halbkreuzung und treten in den gleichseitigen Traktus ein. Erst kurz vor der Einmündung in den vorderen Vierhügelarm trennen sich die pupillomotorischen Fasern von den visuellen. Von den vorderen Vierhügelarmen gelangen die Fasern in einem noch nicht genau erforschten Verlauf zum Sphinkterzentrum. Jede Pupillenbahn tritt mit beiden Kerngebieten in Verbindung. Aus diesem Bahnverlauf resultiert deshalb auch die direkte wie indirekte Lichtreaktion.

Die Naheinstellungsreaktion verläuft gesondert zum Kernzentrum und hat mit dem Lichtreflex nichts zu tun. Der Impuls geht von der Hirnrinde aus und die Bahn tritt direkt oder auf dem Wege über ein subkortikales Naheinstellungszentrum mit beiden Sphinkterkernen in Verbindung. Mit dem Naheinstellungsimpuls ist eine Konvergenzeinstellung und eine der optimalen Abbildung der in der Nähe fixierten Gegenstände auf der Retina entsprechende Akkommodationsanspannung beider Augen verbunden. Die Naheinstellungs- oder Konvergenzreaktion wird aber nicht als eine reflektorische, sondern als eine Mitbewegung der Pupille angesehen.

Das Gebiet des Okulomotoriuskernes ist der Sitz des Reflexzentrums. Der Okulomotoriuskern zerfällt wieder in zwei laterale und in einen medialen Teil. Dort, wo die beiden großzelligen Lateralkerne auseinanderweichen, liegt nahe der Mittellinie ein kleiner, unregelmäßig gebauter Kern. Dieses paarige, kleinzellige Kerngebiet hat den Namen Westphal-Edinger-Kern. Hier ist wohl in der Hauptsache der Ausgangspunkt für die Innervation des Musculus sphinkter pupillae zu suchen.

Deszendierende Bahn.

Sie verläuft vom Kerngebiet im N. oculomotorius. In diese Bahn, die zum vegetativen Nervensystem gehört, ist das Ganglion ciliare eingeschaltet. Die Nn. ciliares breves führen dann zum Erfolgsorgan, dem M. sphinkter pupillae. Die Erweiterungsbahn

hat ihr Zentrum im Rückenmark, im Bereich des 8. Zervikal- und des 1. und 2. Thorakalsegmentes. Übergeordnete Zentren finden wir im Großhirn (Frontallappen) und in den Corpora subthalmica. Die Bahn verläuft von der Medulla spinalis über das Ganglion cervicale supremum, Plexus carotideus, Nervus ophthalmicus, Ramus nasalis desselben, Nn. ciliares longi zum M. dilatator.

Fassen wir den Verlauf der Pupillenreflexbahn nochmals kurz zusammen, so sehen wir also, daß sich diese Bahn aus vier Neuronen zusammensetzt:

1. Neuron von der Retina zum vorderen Vierhügel.
2. Neuron vom vorderen Vierhügel zum Westphal-Edinger-Kern. (Diese Verbindung verläuft gleichzeitig und gekreuzt: Konsensuelle Reaktion.)
3. Neuron vom Westphal-Edinger-Kern zum Ganglion ciliare.
4. Neuron vom Ganglion ciliare zum Sphinkter pupillae.

Dem Westphal-Edinger-Kern benachbart liegt der Medialkern, dessen deszendierendes Neuron zum Ganglion ciliare und zum M. ciliaris zieht, zur Betätigung der Akkommodation.

Das gleichzeitige Auslösen von Akkomodation und Naheinstellungsreaktion der Pupille kommt dadurch zustande, daß beide Kerne (Westphal-Edinger-Kern und Medialkern) vom Naheinstellungszentrum im Gehirn efferente Fasern bekommen, die den Impuls an beide Kerne und ihre deszendierende Bahnen weitergeben.

Wo könnte nun im Reflexbogen die Störung der Adie'schen Krankheit liegen?

In Neuron 1 (Retina—Vierhügel) und in 2 (Vierhügel—Westphal-Edinger-Kern) kann die Störung nicht liegen, da die konsensuelle Lichtreaktion am gesunden Auge erhalten ist. Eine reflektorische Pupillenstarre kann also nicht vorliegen, weil bei dieser die konsensuelle Lichtreaktion des anderen Auges erloschen ist. In Neuron 3 (Westphal-Edinger-Kern—Ganglion ciliare) und in Neuron 4 (Ganglion ciliare—M. sphinkter irridis) kann wegen der erhalten gebliebenen Naheinstellungsreaktion die Störung auch nicht sitzen.

Überschaut man nun die Erklärungen der verschiedenen Autoren über die Lokalisation, so kann man doch eine Grundansicht herausschälen, nämlich die, daß die Eigenheit des Pupillenspiels bei der Pupillotonie auf Störungen des Erregungsablaufes im Kerngebiet des Okulomotorius zu suchen ist, daß also bei den meisten Fällen eine zentrale Läsion vorliegt.

Kurz die Ansichten einiger Autoren, die sich besonders mit dem Krankheitsbild der Pupillotonie befaßt haben.

Adie sieht die Ätiologie der Krankheit in einer Störung des vegetativen Teils des Kerngebietes des Okulomotorius. Auch den

Verlust verschiedener Reflexe will er auf vegetative Störungen zurückführen.

Behr sieht die Störung in einer Verlangsamung der chemisch-physikalischen Vorgänge in den Ganglienzellen eines Teiles des Okulomotoriusgebietes. Die Ganglienzellen sind schwer erregbar und eine erfolgte Erregung klingt nur langsam ab (längere Dauer der Konvergenzreaktion). Behr nimmt eine Schädigung des Kerngebietes im Sinne einer Neurose an, eine Dysfunktion der Ganglienzellen.

Kehrer vergleicht den Bewegungsablauf bei der Pupillotonie mit der Rigidität der quergestreiften Muskeln und sagt, daß nicht nur der Sphinkter, sondern auch der Dilatator und in manchen Fällen auch der Ziliarmuskel diesen trägen Ablauf zeigen. Er nimmt deshalb an, daß ein einheitliches, den Tonus aller Pupillenmuskeln und auch des Ziliarmuskels regulierendes Zentrum erkrankt sein muß und glaubt, dieses in den Hypothalamus legen zu können.

Da sich im Hypothalamus neben dem Schallzentrum für die Pupille auch das für die vasomotorische und Gefühlsreaktion befindet, hat die Auffassung, die Lokalisation an diese Stelle zu bringen, wohl einige Berechtigung; denn wie schon oben erwähnt, finden sich bei Trägern von Pupillotonie auch vasomotorische Störungen.

Bürki hält die Ansicht, daß bei der Pupillotonie eine Veränderung im Kerngebiet des Okulomotorius vorliegen muß, für strittig und glaubt seinerseits eine Synapsenstörung annehmen zu dürfen, der Art, daß die Übertragung eines Reizes von einem Neuron auf das andere mangelhaft ist oder fehlt. Die Störung kann sowohl zentral, als auch peripher sitzen. Der Konvergenzimpuls bewirkt eine langsame vollständige Kontraktion des M. sphinkter, während der Lichtreiz nicht mehr stark genug dazu ist. Weiter meint Bürki, daß es sich durch eine Reizwirkung auf den Sphinkterkern erklären ließe, daß in manchen Fällen von Pupillotonie die betroffene Pupille enger ist (Fall 2). Auch die Sehnenareflexie glaubt Bürki durch eine Synapsenstörung erklären zu können.

Auch die Auffassung von Kyrieleis ist eine ähnliche. Kyrieleis hat nämlich in vielen Versuchen gezeigt, daß Strychnin den Bewegungsablauf des Lichtreflexes der betroffenen Pupille bessert. Ja selbst eine erloschene Reaktion konnte er in verschiedenen Fällen wieder zu aktiver Tätigkeit bringen. Wegen dieses pharmakologischen Verhaltens verlegt er die Schädigung in das dem Sphinkterkern vorgelagerte Schaltsystem, dessen Zellen noch nicht völlig zugrunde gegangen seien.

In der Literatur werden sehr oft Fälle beschrieben, bei denen eine Pupillotonie die Folgeerscheinung einer bekannten Krankheit ist. So soll Pupillotonie aufgetreten sein nach Masern, Diphtherie, Diabetes, chronischem Alkoholismus, Nephritis und Enzephalitis. Man denkt sich die Pupillotonie durch eine infektiös-toxische

Störung bedingt, welche zu schwach ist, destruktive Veränderungen zu erzeugen, aber stark genug, die Überleitung in den Reflexen zu stören. Neben diesen Infektionen und Intoxikationen scheinen auch innersekretorische Störungen eine Rolle zu spielen, da man häufig die Pupillotonie bei Frauen beobachtet.

Zu erwähnen wäre noch, daß man auf Fälle von familiärem Auftreten der Pupillotonie stieß und deshalb an ein Erbleiden denkt. Doch ließ sich bis jetzt eine bestimmte Vererbung nicht erkennen.

H. K. Müller sagt, daß etwa 25% der Fälle von Pupillotonie die Ursache ihres Leidens auf eine bekannte Krankheit zurückführen können und bei den übrigen 75% es sich um eine gutartige Erkrankung sui generis handelt.

Dieser Feststellung entsprechend, die aus sämtlichen in der Literatur geschilderten Fällen gewonnen ist, teilen H. K. Müller und Bürki die Pupillotonie in zwei Hauptgruppen ein, die genuine (primäre) und die symptomatische (sekundäre). Auch Adie hat schon bei der Pupillotonie verschiedene Formen unterschieden.

Die primäre oder genuine Pupillotonie.

Sie ist eine Erkrankung sui generis und betrifft, wie schon oben erwähnt, 75% aller Fälle von Pupillotonie. Die Ätiologie ist noch unklar und die Störung sitzt, wie allgemein angenommen wird, zentral. Da diese Fälle von Pupillotonie sehr ähnlich sind den von Adie beschriebenen, hat man der primären Pupillotonie speziell auch den Namen Adie'sche Krankheit gegeben. Das Symptombild erfährt im Laufe der Jahre keine Änderung.

Die sekundäre oder symptomatische Pupillotonie.

Sie betrifft 25% der Pupillotoniefälle und hat eine bekannte Ätiologie. Bürki trifft hier wieder zwei Unterabteilungen:

a) Die zentral bedingte.

Sie tritt in Erscheinung nach Diphtherie, Enzephalitis, Gehirnverletzungen, chronischem Alkoholismus und Diabetes.

b) Die peripher bedingte.

Hier sind besonders Augenverletzungen, Myotonia congenita und progressive Dystrophie die Ursachen.

Das klinische Bild von primärer und sekundärer Pupillotonie ist oft gleich, jedoch ist der Symptomkomplex bei der primären häufiger zu finden. Die Prognose ist allerdings insofern verschieden, weil sie bei der sekundären Pupillotonie bestimmt wird durch das Grundleiden.

Die Beurteilung der Adie'schen Krankheit.

Sie ist eine Pupillenstörung unbekannter Ätiologie, der ein Krankheitswert nicht zukommt. Deshalb hat unter anderen Autoren Bürki schon den Vorschlag gemacht, nicht von einer Krankheit, sondern von einer Anomalie zu sprechen. Weder die Pupillenstörung, noch die Reflexausfälle führen zur Herabsetzung der körperlichen Leistungsfähigkeit und des subjektiven Empfindens. Wenn irgend welche nennenswerte Störungen auftreten, so dann nur Sehstörungen infolge der langsamen Akkommodation.

In den medizinischen Zeitschriften wurde oft die Frage aufgeworfen, wie die Pupillotonie bei der militärischen Dienstfähigkeit (besonders Fliegertauglichkeit) und versicherungstechnisch beim Abschluß einer Lebensversicherung zu begutachten ist. Heute steht man auf dem Standpunkt, der sagt, daß dem Träger einer Pupillotonie wegen der Harmlosigkeit dieser Anomalie die Tauglichkeit für irgend ein Leistungsgebiet, zum Beispiel Beruf, Ehe, Abschluß einer Lebensversicherung, militärische Dienstfähigkeit, nicht abzusprechen ist.

Im Anschluß an diese allgemeinen Ausführungen möchte ich einen Fall von familiärem Auftreten der Pupillotonie bringen, der vielleicht geeignet ist, zur Klärung der unbekannten Ätiologie dieses Krankheitsbildes beizutragen. Bei dem von mir beobachteten Fall haben von vier Kindern einer Familie nur die beiden Söhne diese Anomalie.

Familienanamnese.

Die Eltern, die gesund sind, zeigen kein verändertes Pupillenspiel. Von den vier Kindern sind die beiden Söhne Träger der Pupillenanomalie, während die Töchter frei sind von jeglicher Pupillenstörung. In der Familie selbst und in der nächsten Verwandtschaft sind keine Erbkrankheiten oder sonstige Anomalien aufgetreten. Es liegt ein Stammbaum vor, der ein sehr hohes Alter aller Vorfahren zeigt.

Anamnese des jüngeren Sohnes R.

Kräftiger, geweckter junger Mann im Alter von 18 Jahren, der an Kinderkrankheiten Masern und Keuchhusten durchgemacht hat. Sonst war er nie krank gewesen. Seiner Pupillenstörung war er sich nie bewußt und erst bei der militärärztlichen Untersuchung zum Eintritt in das Heer als Offiziersanwärter wurde am linken Auge folgende Anomalie festgestellt: Die linke Pupille, die etwas weiter ist als die rechte, reagiert fast nicht, das heißt nur zäh und langsam auf Lichteinfall, sowohl auf direkte als auch auf indirekte Beleuchtung, auf Konvergenz tritt eine gute Verengung ein, die sich nur langsam löst. Pupillendurchmesser beim Blick in die Ferne links 5,5, rechts 4,5; Pupillendurchmesser bei Konvergenz links 2,5, rechts 2,5.

Die rechte Pupille reagiert prompt auf alle Lichtreize. Außerdem zeigte sich, daß der Patellarreflex links fehlt und R. gibt an, daß er hie und da ziemlich stark schwitzen muß und kann keine Erklärung dafür finden. Sonst keine neurologischen Veränderungen. Eine luetische Affektion ausgeschlossen. Zur Sicherheit vorgenommene Blutuntersuchung auf Wassermann, Meineke und Kahn waren negativ. Die militärische Dienstfähigkeit wurde ausgesprochen.

Anamnese des älteren Sohnes A.

24 Jahre alt, kräftig. An Kinderkrankheiten sind Masern, Diphtherie (im Alter von 6 Jahren) und Keuchhusten zu verzeichnen. A. ist Brillenträger. Der Patient selbst beobachtete seine Pupillenanomalie schon vor Jahren und kann eine genaue Beschreibung geben. Vor ungefähr fünf Jahren bemerkte er zufällig im Spiegel, daß seine linke Pupille sich nur äußerst langsam auf Lichtreiz verengte, während die rechte auf Lichteinfall sofort antwortete und auch die physiologische Pupillenunruhe zeigte. Daß das erste Auftreten der Störung vielleicht auch auf den angegebenen Zeitpunkt, also zwischen 18 und 20 Jahren, fällt, glaubt A. schon deshalb annehmen zu dürfen, da er wegen seiner Kurzsichtigkeit in früheren Jahren einige Male beim Augenarzt war, der keine Anomalie am Auge feststellte. Auch die schulärztlichen Untersuchungen brachten keine Störung an den Tag. A. legte seinen Beobachtungen keine größere Bedeutung bei und erst als er das Untersuchungsergebnis seines Bruders hörte, beobachtete er wieder seine Pupillen und ließ sich auch von zwei Augenärzten untersuchen. Das Ergebnis war folgendes:

Es besteht Anisokorie, und zwar hat die kranke linke Pupille beim Blick in die Ferne eine Weite von 2,5 mm, während die normal reagierende gesunde rechte Pupille eine Weite von 5,5 mm zeigt. Zu der Größe des Pupillendurchmessers gibt A. noch an, daß er sich bestimmt zu erinnern glaube, daß bei der ersten Beobachtung seiner Anomalie die linke „kranke" Pupille nicht enger war als die rechte, also keine Anisokorie bestand. Es ist nicht bekannt, ob die tonische Pupille damals Mydriasis zeigte. Bei der Untersuchung mit der Taschenlampe findet man, daß die linke Pupille weder auf direkten noch auf indirekten Lichtreiz reagiert. Die genauere Untersuchung an der Spaltlampe zeigt jedoch, daß der rechte obere nasale Sektor bei Lichteinfall wurmförmige Einziehungen aufweist. Die Konvergenzreaktion ist erhalten, und zwar wird die linke Pupille bedeutend enger, man kann fast von Stecknadelkopfgröße sprechen, als die gesunde. Nach Aufhören des Konvergenzimpulses verstreicht eine deutlich meßbare Zeit, bis die Ausgangsweite erreicht ist. Mit der Uhr läßt sich feststellen, daß zirka 11 bis 12 Sekunden benötigt werden. Die Erweiterungsdauer ist bedeutend länger als die Verengerungszeit, die etwa 2 Sekunden in Anspruch nimmt. In der gleichen Weise verläuft auch links die Akkomodation tonisch. Die zeitlichen Verhältnisse sind die näm-

lichen wie bei der Konvergenzreaktion und deren Lösung. Die rechte Pupille zeigt keine Anomalie und reagiert prompt auf die physiologischen Reize. Eine augenärztliche (19. Juni 1939) und neurologische Nachuntersuchung (21. Juni 1939) brachte noch folgende Ergebnisse:

Sehschärfe rechts und links ohne Glas 4/50, mit Glas —5,0 sphärisch, beiderseits 5/5, beidäugig 5/4. Papillen beiderseits gut gefärbt, schmale temporale Sichel. Sowohl linke als auch rechte Pupille sind leicht entrundet.

Der linke Achillessehnenreflex ist erloschen. Es besteht starker Hautdermographismus und auch A. gibt an, daß er sehr leicht schwitzen muß. Auch bei ihm keine luetische Grundlage. Wassermann, Meineke und Kahn negativ.

Adadaptionsversuch am 1. September 1939 von 18,30 bis 19 Uhr zeigt, daß auch nach Dunkelaufenthalt keine Lichtreaktion an der linken Pupille festzustellen ist.

Am 1. September 1939 werden 6 Tropfen Homatropin in das linke Auge geträufelt. Die Pupille erweitert sich unter Entrundung auf 5,5 mm.

Epikritische Bemerkung.

Wir haben es in beiden Fällen mit der Pupillotonie zu tun. Die Anomalie trat, wie in den meisten geschilderten Fällen, einseitig auf, und zwar bei beiden Brüdern am linken Auge. Die „kranke" Pupille ist dabei bei dem jüngeren Bruder weiter als die gesunde, während sie bei dem älteren enger ist. Bei den meisten Autoren (Behr, Bürki, Dreßler) finden wir die Angabe, daß bei der Pupillotonie die starre, das heißt tonische Pupille in der Regel weiter ist als die gesunde und nur ganz selten eine enge, tonische Pupille zu finden ist. Bürki zum Beispiel fand bei elf untersuchten Fällen zwei mit enger Pupille, was, umgerechnet in Prozente, doch nicht für eine gar zu große Seltenheit spricht. Man soll auch die Pupillenweite nicht überschätzen. Bei Kehrer lesen wir: „Da Bumke und Nonne bei Tabes und Paralyse jeden Weitengrad bei der Pupille fanden, ist Miosis oder Mydriasis kein geeignetes Unterscheidungsmerkmal zwischen reflektorischer Starre und Pupillotonie." Fall A., der seine Anomalie schon vor Jahren beobachtete, gibt an, daß bei der ersten Wahrnehmung der Störung die linke Pupille nicht enger war als die gesunde. Unwillkürlich drängt sich da die Frage auf, ob die Pupillotonie nicht doch ein Fortschreiten zeigt, wenn auch nur an der Pupille, und vielleicht die enge Pupille ein gewisses Endstadium darstellt. Sollte sich auch bei Fall R. in späteren Jahren eine Verengung einstellen, so wäre eine Progredienz der Anomalie bewiesen. Eine Progredienz der Pupillotonie in jeder Beziehung wird nämlich von den meisten Autoren verneint. Bürki schildert aber auch einen Fall von doppelseitiger Pupillotonie mit Anisokorie, der früher einseitig war, der also auch ein Fortschreiten zeigte.

Da nur durch Zufall, beziehungsweise bei der militärärztlichen Untersuchung der Anomalie festgestellt wurde, war auch hier, wie in den meisten Fällen, der Beginn der Erkrankung leider nicht genau festzustellen.

Auch die Akkommodation des betroffenen Auges verläuft tonisch, und zwar parallel mit der Konvergenzreaktion. Besonders A. läßt diesen gestörten Bewegungsablauf gut erkennen. Doch wird diese Fehlleistung am linken Auge nicht als störend empfunden, da ja das gesunde kompensatorisch eingreift.

Bei beiden Trägern finden wir einen Reflexausfall und vegetative Störungen, die nicht als Zufälligkeit hingenommen werden dürfen, sondern zum Krankheitsbild zu zählen sind. Überzeugender kann wohl nicht die neueste Auffassung von der Kombination Pupillotonie und vegetative Störungen gestützt werden.

Größere Bedeutung gewinnen aber vielleicht die beiden Fälle für die Erforschung der Ätiologie dieser Anomalie wegen ihrer Parallelität und ihrer Verteilung in einer Familie. Von vier Geschwistern sind nur die beiden Söhne Träger der Anomalie, während die Töchter vollkommen frei sind von jeglicher Störung von seiten der Pupillen und des neurologischen Apparates.

Da nur die beiden Söhne die Anomalie zeigen und die Eltern frei sind von der Störung, hätte man wohl an ein geschlechtsgebundenes Erbleiden denken können. Doch fanden sich in der Literatur genau beschriebene Fälle von familiärem Auftreten der Pupillotonie, wo diese nur bei den Töchtern einer Familie in Erscheinung tritt, die Eltern aber frei sind. Dominanter und geschlechtsgebundener Erbgang dürften damit auszuschließen sein.

Die Frage, ob es sich bei beiden Fällen um primäre oder sekundäre Pupillotonie handelt, ist wohl dahin zu beantworten, daß sowohl R. als auch A. das Adie'sche Syndrom zeigen, also Träger der primären Pupillotonie sind. Obwohl A. in frühester Jugend Diphtherie durchgemacht hatte, darf doch wohl kaum diese als Ursache einer Pupillotonie anzusprechen sein. Dafür sprechen das lange zeitliche Intervall, der Reflexausfall und die vegetativen Störungen, die besonders oder fast nur bei der primären Pupillotonie zu finden sind. Auch bei R. findet sich in der Anamnese keine Krankheit, die in ursächlichen Zusammenhang mit den Pupillenstörungen gebracht werden könnte. Daß Masern als Ursache in Frage kommen ist schon deshalb zu verneinen, weil nur A. und R. die Pupillotonie zeigen und doch alle Geschwister diese Erkrankung durchgemacht hatten.

Nach Aussagen der Eltern zeigten die Söhne in ihrer Jugend im Gegensatz zu den Töchtern eine große Empfangsbereitschaft für Allgemeinerkrankungen.

Allgemein ist noch zu sagen, daß die Pupillotonie auch von ihren Trägern nur als Anomalie betrachtet wird und auch in ihrer Kombination mit Reflexverlust und den leichten vegetativen Störungen die Leistungsfähigkeit keineswegs beeinträchtigt.

Literatur.

K. Behr: Der Augenhintergrund in seiner diagnostischen und differential-diagnostischen Bedeutung bei Tabes dorsalis, Lues cerebrospinalis, multipler Sklerose. 1936.

Buchheim: Ein Fall einseitiger reflektorischer Pupillenstarre. (Würzburg, Dissertation vom 15. November 1936.)

Bumke-Foerster: Handbuch der Neurologie, Bd. IV.

E. Bürki: Über Pupillotonie. Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde, Bd. 99, 145, 1937.

E. Hertel: Lehrbuch und Atlas der Augenheilkunde.

E. Jäger: Einseitige Pupillenstarre. Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde, Bd. 97, 658—661.

F. Kehrer: Die Kuppelungen von Pupillenstörungen und Aufhebung der Sehnenreflexe. 1937.

W. Kyrieleis: Die Bedeutung von Pupillenstörungen bei Untersuchungen für die Lebensversicherung. Med. Klinik 1938, II, 1649—1657.

K. E. Meyer: Über scheinbar reflektorische Pupillenstarre mit Fehlen von Sehnenreflexen. M. M. W. 1937, II, 1809—1811.

H. K. Müller: Die praktische Bedeutung der Pupillotonie. Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde, Bd. 98, 242, 1937.

Mylius: Über familiäres Vorkommen der Pupillotonie. Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde 1938.

Rank: Über falsche Beurteilung der Pupillotonie bei Begutachtung der militärischen Dienstfähigkeit. Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde, Bd. 97, 809—810.

Zentralblatt für die gesamte Ophthalmologie und ihre Grenzgebiete, 1914—1938.

Lebenslauf.

Ich, Albert Miller, bin geboren am 14. August 1914 zu Landau, Pfalz, als Sohn des Studienprofessors Albert Miller.

Nach dem Besuch der Volkshauptschule Landau und des humanistischen Gymnasiums Landau erwarb ich mir am 22. März 1934 das Reifezeugnis und die Hochschulreife.

Ich legte dann vom 7. Mai 1934 bis 13. Oktober 1934 mein Arbeitsdiensthalbjahr in Kitzingen am Main, Gau 28, ab.

Hierauf immatrikulierte ich mich im Wintersemester 1934/35 an der Universität Würzburg, ließ mich aber bald darauf beurlauben und trat als Freiwilliger in die Reichswehr ein. Nach Beendigung meiner einjährigen Dienstzeit wurde ich als Sanitätsoffizieranwärter in das Sanitätskorps übernommen und an die Militärärztliche Akademie Berlin kommandiert. Ich setzte an der Universität Berlin mein medizinisches Studium fort und bestand hier Vorphysikum und Physikum. Dann studierte ich zwei Semester in Würzburg und ein Semester in München. Vom Sommersemester 1939 an besuchte ich die Universität Berlin wieder.

Ich versichere ehrenwörtlich, daß ich die vorliegende Arbeit selbständig und ohne fremde Hilfe ausgeführt habe.